

# Tanınız nedir 6'nın cevabı

*The answer of "What is your diagnosis 6"*

## Akrokeratoelastoidozis

Akrokeratoelastoidozis (AKE) nadir görülen, kromozom 2 ile bağlantılı olduğu düşünülen, otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Literatürde sporadik olgu sayısı daha fazladır<sup>1-6</sup>. Olgumuzun ailesinde benzeri hastalık bulunmaması sporadik başlangıcı düşündürmektedir.

Her iki cinsiyet ve ırklar arasında sıklığında farklılık yoktur ve malign dönüşüm rapor edilmemiştir. Genellikle çocukluk ve adolesan dönemde ortaya çıkar ancak olgumuz gibi erişkin başlangıç da görülebilir<sup>1,3</sup>. Tipik lezyonları olan küçük, sert, parlak sarı renkli hiperkeratotik papüller en sık olarak el ve ayak parmaklarının lateral kısımlarında, avuç içi, ayak tabanında, eklem üzerlerinde ve tırnak kıvrımlarında görülmektedir. Ancak tırnak tutulumu bildirilmemiştir<sup>1,2,6</sup>. Genellikle asemptomatik olan lezyonlara hiperhidroz veya ağrı eşlik edebilir ve hastalık gebelik esnasında nispeten hızlı bir ilerleme gösterebilir<sup>1,2,4-6</sup>. Olgumuzda da ellerin tenar ve hipotenar kısımlarında, el bilekleri iç yüzü ve ayakların plantar medialinde yerleşen küçük, sert, parlak sarı renkli hiperkeratotik papüller mevcuttu; ancak lezyonlara eşlik eden ağrı, hiperhidroz ve tırnak tutulumu yoktu. Olgumuzda eşlik eden kaşıntı şikayeti mevcuttu. Gebelik esnasında şikayetlerinde artış tariflemeyen hasta özellikle su ile temas sonrası lezyonlarda belirginleşme olduğunu ifade etti. Literatürlerde su ile artan kaşıntı bulunmamakla birlikte suyla sık temasla oluşabilen kserozis ve irritasyonun kaşıntıyı tetikleyebileceği düşünüldü.

Literatürlerde nodüler skleroderma ve sistemik sklerodermaya eşlik eden AKE olguları bulunmaktadır ve AKE ile sözü geçen hastalıkların etiopatogenezleri arasında ilişki olabileceğini düşünmüşlerdir<sup>7-9</sup>. Olgumuzda bu dermatozlar açısından özellik yoktu. Histopatolojik olarak elastik fibrillerdeki azalma ve fragmentasyon (elastoreksis), hiperkeratoz, akantoz, granüler tabakada kalınlaşma AKE'nin diğer histopatolojik bulgularını oluşturur. Olgumuzun elden alınan biyopsisinin histopatolojik incelemesinde; hiperkeratoz, akantoz, granüler tabakada kalınlaşma ve elastik doku boyanması için kullanılan Verhoff Von Gieson boyamasında elastik liflerde kayıp saptandı. AKE ile aynı gruptaki bazı hastalıklarda görülen kollajen miktarındaki değişiklikler, kalsifikasyon veya enflamasyon ise AKE'de yoktur. Olgumuzda da bu bulgular yoktu<sup>1,3,10-12</sup>.

AKE; papüler akrokeratodermalar grubunda yer alması nedeniyle bu gruptaki hastalıklarla ayırıcı tanıya girer. Bu dermatozlardan klinik özellikleri, başlangıç yaşları ve de histopatolojik özellikleri yardımıyla ayırt edilebilir. En sık karıştığı fokal akral hiperkeratozda da fokal bir hiperkeratoz ve akantoz olması ve elastik liflerin sağlam görülmesi iki hastalığın ayırımında önemli ipuculardır<sup>1</sup>.

AKE'nin küratif bir tedavisi henüz bildirilmemiştir. Kortikosteroidler, salisilik asit, tretinoin, sistemik immünsupresifler, kriyoterapi ve erbium: YAG laser tedavi gibi seçenekler denenmiş ancak yüz güldürücü sonuçlar alınamamıştır<sup>1,13,14,5</sup>. Olgumuz sistemik tedavi kabul etmediği için topikal tretinoin krem 1x1, mometazon furoat pomad 1x1, nemlendirici verildi.

Sonuç olarak; AKE'nin nadir görülen bir dermatoz olması nedeniyle ve dermatologların palmoplantar keratotik papüllerin ayırıcı tanısında bu dermatozu unutmaması gerekliliğini vurgulamak amacıyla sunduk.

## Yazarlık Katkıları

*Hasta Onayı: Çalışmamızdaki hastamızın onam formu alınmıştır, Konsept: Munise Daye, Mehmet Ünal, Dizayn: İnci Mevlitoğlu, Veri Toplama veya İşleme: Mehmet Ünal, Analiz veya Yorumlama: Munise Daye, Mehmet Ünal, Hatice Toy, Literatür Arama: Mehmet Ünal, Yazan: Munise Daye, Mehmet Ünal, Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir, Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir, Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.*

## Kaynaklar

1. Yüksek J, Sezer E, Köseoğlu D, Markoç F: Akrokeratoelastoidozis: Bir Olgu Sunumu. *Türkderm* 2010;44:229-31.
2. Kaya H, Bilgiç Ö, Canpolat F, Eskiöglü F, Üstün H: Acrokeratoelastoidosis Of Costa: A case report. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 2006;16:26-30.
3. Tsai S, Kageyama N, Warthan M, Cockerell CJ: Acrokeratoelastoidosis. *Int J Dermatol* 2005;44:406-7.
4. Yoshinaga E, Ohnishi Y, Tajima S: Acrokeratoelastoidosis associated with nodular scleroderma. *Eur J Dermatol* 2003;13:490-2.
5. Costa MC, Demarch EB, Hertz A, Pereira FB, Azulay DR: Case for diagnosis. Acrokeratoelastoidosis. *An Bras Dermatol* 2011;86:1222-3.
6. Bogle MA, Hwang LY, Tschen JA: Acrokeratoelastoidosis. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:448-51.
7. Zhai Z, Yang X, Hao F: Acrokeratoelastoidosis. *Eur J Dermatol* 2006;16:201-2.
8. Yoshinaga E, Ohnishi Y, Tajima S: Acrokeratoelastoidosis associated with nodular scleroderma. *Eur J Dermatol* 2003;13:490-2.
9. Tajima S, Tanaka N, Ishibashi A, Suzuki K: A variant of acrokeratoelastoidosis in systemic scleroderma: report of 7 cases. *J Am Acad Dermatol* 2002;46:767-70.
10. Meziane M, Senouci K, Ouidane Y, et al: Acrokeratoelastoidosis. *Dermatol Online J* 2008;15:11.
11. Fiallo P, Pesce C, Brusasco A, Nunzi E: Acrokeratoelastoidosis of Costa: A primary disease of the elastic tissue? *J Cutan Pathol* 1998;25:580-2.
12. Erkek E: Palmoplantar punktat keratodermalar: Terminoloji, sınıflama, klinikopatolojik özellikler ve tedavi. *Dermatose* 2006;5:248-58.
13. Rongioletti F, Betti R, Crosti C, Rebora A: Marginal papular acrokeratodermas: a unified nosography for focal acral hyperkeratosis, acrokeratosis, acrokeratoelastoidosis and related disorders. *Dermatology* 1994;88:28-31.
14. Erbil AH, Sezer E, Koç E, Tunca M, Tastan HB, Demiriz M: Acrokeratoelastoidosis treated with the erbium:YAG laser. *Clin Exp Dermatol* 2008;33:30-1.